

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СТАВРОПОЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ПЕДИАТРИИ

«УТВЕРЖДАЮ»
Заведующий кафедрой
доцент _____ Л.Я.Климов

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
для студентов IV курса педиатрического факультета
по проведению практического занятия
по разделу «Патология детей младшего возраста»

Тема занятия:

**«Врожденные пороки сердца: этиология, патогенез,
классификация. ВПС с обогащением малого круга
кровообращения»**

Обсуждена на заседании кафедры
факультетской педиатрии
(протокол № 1 от ____ .08.2016 г.)

Составили:
ассистент кафедры Миронова Э.В.
ассистент кафедры Долбня С.В.

Ставрополь, 2016

1. Тема: «Врожденные пороки сердца: этиология, патогенез, классификация. ВПС с обогащением малого круга кровообращения».

2. Актуальность темы: Врождённые пороки сердца (ВПС) занимают одно из ведущих мест среди врождённых пороков развития. Частота ВПС во всех странах мира, включая Россию, достигает от 2,4 до 14,2 на 1000 новорождённых, однако с учётом гораздо более высокой ante- и интранатальной смертности, среди живорождённых число пациентов с различными вариантами ВПС составляет 0,7-1,2‰. Чрезвычайно важны своевременная диагностика этой патологии и проведения соответствующей хирургической коррекции. Если своевременного лечения не проводится, то на 1-м году жизни умирает около 55% детей с ВПС, а до 5-летнего возраста - 85%. Знание клиники, методов диагностики позволяет своевременно выявлять ВПС и избежать осложнений и ранней инвалидизации.

3. Учебные и воспитательные цели.

3.1. Общая цель занятия - на основе интеграции предшествующих знаний о сроках закладки и формирования сердца во внутриутробном периоде, об особенностях строения клапанного аппарата сердца, гемодинамике создать теоретическую основу о врожденных пороках сердца.

3.2. Частные цели занятия - в результате практического занятия студент должен:

ЗНАТЬ:

- морально-этические нормы, правила и принципы профессионального врачебного поведения;
- основы организации и основные направления диагностической, лечебной деятельности врача педиатра;
- методы проведения неотложных мероприятий при госпитализации детей с ВПС;
- правила ведения медицинской карты стационарного больного - истории болезни;
- определение, этиологию, патогенез, классификацию ВПС у детей;
- провести диагностику, дифференциальную диагностику, лечение, определить прогноз и исход, профилактику наиболее часто ВПС с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, ТМС);
- клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения ВПС с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, ТМС), а так же проводимой терапии заболеваний у детей;
- современные методы клинко-иммунологической, лабораторной и инструментальной диагностики больных детей; общие принципы и особенности диагностики наследственных заболеваний и врожденных аномалий;
- программу лечения (режим, диета, этиопатогенетическая терапия) при ВПС с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, ТМС);
- клинко-фармакологическую характеристику основных групп лекарственных препаратов и рациональный выбор конкретных лекарственных средств для лечения ВПС с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, ТМС) у детей.

УМЕТЬ:

- собрать анамнез и определить состояние ребенка, провести физикальное обследование пациента (осмотр, пальпация, аускультация, измерение АД, определение характеристик пульса, частоты дыхания и т.п.), направить пациентов на лабораторно-инструментальное обследование, консультацию к специалистам;
- интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза, сформулировать клинический диагноз;

- определить показания для госпитализации, порядок ее осуществления (плановая, экстренная) и профильное учреждение;
- разработать план лечения с учетом течения болезни, подобрать и назначить лекарственную терапию, использовать методы немедикаментозного лечения;
- вести медицинскую документацию различного характера в детских стационарных учреждениях;

ИМЕТЬ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ:

- о методике проведения оперативной коррекции при ВПС с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, ТМС);
- о наиболее частых ошибках, допускаемых при диагностике и лечении больных с ВПС.

ВЛАДЕТЬ:

- методами обследования детей младшего возраста с ВПС;
- методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в лечебно-профилактических учреждениях системы здравоохранения (приемное отделение и стационар педиатрического профиля);
- оценками состояния здоровья детского населения младшей возрастной группы;
- интерпретацией результатов лабораторных, иммунологических, инструментальных методов диагностики у детей;
- алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза (основного, сопутствующих, осложнений) больным детям с ВПС;
- алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи детям при неотложных и угрожающих жизни состояниях (сердечная недостаточность, отек легких);
- алгоритмом выполнения адекватных диагностических и лечебных мероприятий при оказании педиатрической помощи больным с ВПС на госпитальном этапе;
- алгоритмом выполнения профилактических мероприятий по предупреждению развития ВПС.

ОБЛАДАТЬ НАБОРОМ КОМПЕТЕНЦИЙ:

- готовность к ведению медицинской документации (ОПК-6)
- готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патологоанатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания (ПК- 5)
- способность к определению у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем - X пересмотр, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения, г. Женева, 1989 г. (ПК-6)
- способностью к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами (ПК-8)
- способность к участию в проведении научных исследований (ПК-21)

4. Схема интегративных связей:

Анатомия человека: «АФО сердечно-сосудистой системы у детей: особенности развития и строения сердца у ребенка, круги кровообращения у плода и после рождения».

Нормальная физиология: «Физиология кровообращения, особенности формирования пороков сердца».

Патологическая физиология: «Нарушение сократительной способности сердца, гемодинамики».

Пропедевтика детских болезней: «Семиотика различных пороков сердца».

5. Вопросы для самостоятельной подготовки студентов во внеучебное время:

Вопрос	Установочная инструкция
1. Классификация пороков сердца	Разобраться в классификации белых и синих пороков сердца
Клинические проявления: сроки выявления ДМПП, ДМЖП, АВК	Определиться с гемодинамическими осложнениями пороков. Систематизируйте сроки выявления, клинику, исходы. Уточнить сроки проведения радикальной хирургической коррекции порока.
3. Клинические проявления открытого артериального протока, полной транспозиции магистральных сосудов	Определиться с гемодинамическими осложнениями пороков. Систематизируйте сроки выявления, клинику, исходы. Уточнить сроки проведения радикальной хирургической коррекции порока.
4. Лабораторно-инструментальная верификация диагноза ВПС	Сформулируйте характерные для каждого типа порока изменения на ЭКГ, рентгенограмме ОГК, ДопплерЭХО-КГ. Какие признаки на рентгенограмме ОГК и УЗИ сердца характерны для пороков с обогащением малого круга кровообращения? На какие параметры Допплер-Эхо-КГ нужно обратить особое внимание?
5. Алгоритм лечебной тактики при ВПС с обогащением малого круга.	Определите показания, метод и сроки оперативной коррекции для каждого типа порока. Назначьте консервативное лечение (терапия сердечной недостаточности, кардиотрофики, НВПС при АОП у новорожденного, простагландины при дуктус-зависимых пороках).

6. Рекомендуемая литература:**Основная:**

- Шабалов, Н.П. Детские болезни [Текст]: учеб. для вузов в 2-х томах / Н.П. Шабалов. – 7-е изд., перераб. и доп. – СПб.: Питер, 2012 г.
- Педиатрия. Национальное руководство: в 2 томах – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009, том 1–1024 с., том 2 – 1023 с.

Дополнительная:

- Детские болезни: учебное пособие с комп. - диском / под ред. А.А. Баранова. 2-е изд. – М., 2007 – 1008 с.
- Классификация основных заболеваний и синдромов у детей / Быков В.О., Душко С.А., Филимонов Ю.А., Ткачева Н.В., Водовозова Э.В., Губарева Г.Н., Кузнецова И.Г., Леденева Л.Н., Миронова Э.В., Попова Т.А., Унтевский И.И. – 4-е изд., Ставрополь, 2008.
- Справочник педиатра: учебное пособие / под ред. В.О. Быкова, А.С. Калмыковой. – 3-е изд., перераб. и доп. – Ростов н/Д: Феникс, 2007. – 573 с.
- Руководство по практическим умениям педиатра [Текст]: учеб. пособие для вузов / под ред. В.О. Быкова – изд. 3-е, стереотип. – Ростов н/Д: Феникс, 2010. – 574 с.: табл., рис.
- Патология детей младшего возраста. Ч. 1.: учебное пособие / В.О. Быков, Э.В. Водовозова, С.А. Душко, Г.Н. Губарева, И.Г. Кузнецова, Е.В. Кулакова, Л.Н. Леденева, Э.В. Миронова, Т.А. Попова, И.А. Стременкова, Е.В. Щетинин. – Ставрополь: Изд-во СтГМА, 2011 – 173 с.: табл., рис.

Электронные образовательные ресурсы:

- Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра / Р.Р. Кильдиярова. 2012 г. <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970419588.html>
- Г. А. Самсыгина. Педиатрия. Избранные лекции, 2009 <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970410905.html>
- Детские болезни / под ред. Р. Р. Кильдияровой. 2014 г. <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970429488.html>
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью 2015 г. http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_hsn.pdf
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. 2015 г. http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vps.pdf
- Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в российской федерации. 2008 г. http://www.spr-journal.ru/webasyst/published/SC/html/scripts/product_files/Nats_programma_blok_2_0_07_2011.pdf

7. Вопросы для самоконтроля:

- Назовите клинические проявления ВПС с обогащением малого круга кровообращения (отдельно по каждому пороку).
- Какие патологические изменения следует ожидать при лабораторно-инструментальном обследовании (ОАК и ОАМ, ЭКГ, ЭхоЭКГ, рентгенография органов грудной полости)
- Составив таблицу дифференциального диагноза наиболее распространенных ВПС с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, ТМС), определите патогномоничные симптомы и УЗИ-данные для каждого порока.
- Показания к хирургической коррекции при ВПС с обогащением малого круга кровообращения;
- Чем представлена консервативная терапия ВПС?
- Каков прогноз при ВПС с обогащением малого круга кровообращения?

8. Аннотация прилагается и входит в структуру методической разработки (приложение 1).

9. Контроль результатов усвоения темы с использованием типовых тестовых заданий (приложение 2), ситуационных задач по теме занятия (приложение 3).

АННОТАЦИЯ

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА (ВПС)

Эпидемиология. ВПС выявляют у 5-8 детей на 1000 живорожденных.

Этиология. Установить конкретные причины формирования ВПС у ребенка чрезвычайно трудно. Формирование ВПС связывают с: заболеваниями хромосомного аппарата, неблагоприятными воздействиями факторов внешней среды, внутриутробными инфекциями, неблагоприятными воздействиями во время беременности (курение, алкоголь, наркотики, медикаменты, заболевания матери). Известно, что синдромальные причины при ВПС выявляется у 6-40% детей, а моногенная природа ВПС – у 8%.

Патогенез. Указанные выше факторы в периоде внутриутробного развития приводят к формированию патологических структур сердца, вызывая образование различных дефектов: отсутствие закрытия фетальных коммуникаций, гипертрофии или аплазии желудочков, дефекты клапанного аппарата, неестественные сужения сосудов и т.д. В большинстве случаев к моменту рождения гемодинамика существенно не страдает, и ее декомпенсация появляется через любое время после рождения.

Классификация

Табл. 1.84. Классификация врожденных пороков сердца (по Marder с дополнениями (Мутафьян О.А. с соавт. ,2005г.))

Особенности гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), Открытый артериальный проток (ОАП), Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ), Неполная атриовентрикулярная коммуникация (неполная АВК)	Транспозиция магистральных сосудов (ТМС), Главный легочной ствол (ГЛС), Общий артериальный ствол (ОАС), Единственный (общий) желудочек сердца (ЕЖС)
Обеднение малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	Транспозиция магистральных сосудов + стеноз легочной артерии (ТМС +СЛА), Тетрада Фалло (ТФ), Трикуспидальная атрезия, Болезнь Эбштейна, Общий артериальный ствол ложный (ОАС ложный)
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	Стеноз аорты (СА), Коарктация аорты (КоА)	
Без существенных нарушений гемодинамики	Декстракардия, Аномалия расположения сосудов, Сосудистое кольцо - двойная дуга аорты (ДДА), Болезнь Толочинова - Роже	
Степень легочной гипертензии: Ia, Ib, II, IIIa, IIIб, IV		САД ЛА/САД Ао, в % До 30; 30-70; 70-100; Более 100
Фаза течения порока:		

- первичной адаптации; относительной компенсации; терминальная.	
Степень недостаточности кровообращения: 0, Ia, Ib, IIa, IIб, IIIa, IIIб	или функциональный класс (по NYHA) 0, 1, 2, 3, 4
Осложнения: дистрофия, анемия, рецидивирующая пневмония, инфекционный эндокардит, тромбоэмболический синдром, нарушение ритма и проводимости	

ВПС, при которых для поддержания жизни ребенка до хирургической коррекции нет необходимости поддерживать фетальную коммуникацию (открытый артериальный проток) называются *дуктус-независимыми*, например: дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки и др.

ВПС, при которых для поддержания жизни ребенка до хирургической коррекции (радикальной или гемодинамической) порока необходимо поддерживать фетальную коммуникацию (открытый артериальный проток) являются *дуктус-зависимыми* пороками сердца, к которым относятся: атрезия легочной артерии, тотальный аномальный дренаж легочных вен, критический стеноз аорты (клапанный, надклапанный и подклапанный), коарктация или перерыв дуги аорты, транспозиция магистральных артерий и др.

Лечение, задачи лечения: хирургическая коррекция анатомического дефекта, лечение недостаточности кровообращения, купирование и профилактика осложнений.

Схема лечения. Обязательные мероприятия: хирургическое лечение ВПС, лечение недостаточности кровообращения.

Вспомогательное лечение: оксигенотерапия, диета, режим, витаминотерапия, кардиотрофики, санация очагов хронической инфекции.

Показания для госпитализации: необходимость углубленного обследования, декомпенсация ВПС, развитие жизнеугрожающих состояний (аритмии, легочная гипертензия).

Лечение недостаточности кровообращения. При развитии недостаточности кровообращения показано ограничение соли, покой. Медикаментозное лечение: сердечные гликозиды, мочегонные. Строфантин детям до 2-х лет назначаются в дозе насыщения 0,01 мг/кг, а детям старше 2-х лет - в дозе 0,007 мг/кг. Доза насыщения для коргликона детям до 2-х лет равна 0,013 мг/кг, а детям старше 2-х лет - 0,01 мг/кг. Поддерживающая доза для строфантина и коргликона равна разовой дозе. Доза насыщения для дигоксина детям до 2-х лет равна 0,06-0,07 мг/кг (внутрь) и 0,04 мг/кг (внутривенно). Детям старше 2-х лет доза насыщения равна 0,05-0,06 мг/кг (внутрь) и 0,03-0,04 мг/кг (внутривенно). Поддерживающая доза для дигоксина детям до 2-х лет составляет $\frac{1}{4}$ - $\frac{1}{5}$ от дозы насыщения, а детям старше 2-х лет - $\frac{1}{5}$ - $\frac{1}{6}$.

Противопоказаниями для применения сердечных гликозидов являются брадикардия, АВ-блокада, желудочковая пароксизмальная тахикардия, анурия, коарктация и стеноз аорты, тетрада Фалло.

Допамин (с кардиотоническим эффектом) – 4 мкг/кг/мин и более в течение 4-48 часов и добутамин в дозе 2-10 мкг/кг/мин. При легочном сердце: оксигенотерапия, эуфиллин, блокаторы кальциевых каналов (верапамил, нифедипин, амлодипин), а при любой этиологии недостаточности – ингибиторы АПФ или антагонисты ангиотензина 2 (вальсартан, кандесартан). При задержке натрия и воды – мочегонные (альдактон, фуросемид, гипотиазид и др.).

При ВПС, сопровождающихся уменьшением легочного кровотока применяют: миотропные спазмолитики (дротаверин), β -адреноблокаторы (пропранолол, метопролол, бисопролол).

При недостаточности кровообращения показана оксигенотерапия через «усы» или носоглоточный катетер; при отеке легкого применяется оксигенотерапия в сочетании с пеногасителями.

Профилактика осложнений ВПС: 1) лечение хронической недостаточности

кровообращения (дигоксин, мочегонные, вазодилататоры). Дозы и схемы препаратов подбираются в специализированном отделении;

2) лечение и профилактика респираторных заболеваний (ИРС-19, рибомунил, Бронхомунал, антибактериальные препараты);

3) лечение анемии (особенности при наличии анемии у детей с синими ВПС препаратами железа, меди, витаминами группы В, фолиевой кислотой для поддержания Hb на уровне 160 г/л и более);

4) обеспечение больных с синими ВПС в межприступном периоде достаточным объемом жидкости (1-1,5 литра), назначение обзидана по 0,5-1 мг/кг/сутки;

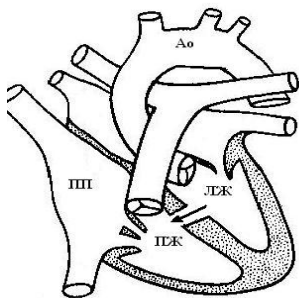
5) профилактика инфекционного эндокардита (ранняя диагностика и лечение инфекций у ребенка с ВПС, санация очагов инфекции, профилактическое назначение антибиотиков).

Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – врожденный дефект перегородки, возникший вследствие недоразвития межжелудочковой перегородки (МЖП) на различных её уровнях, в результате чего формируется сообщение между левым и правым желудочками.

Эпидемиология. ДМЖП встречается в 1,5–3,5 случаев на 1000 доношенных новорожденных и в 4,5–7 случаях у недоношенных новорожденных. Среди ВПС частота ДМЖП составляет 15-20%. Перимембранозные (в мембранозной части перегородки) дефекты составляют примерно 80% всех ДМЖП. Мышечные дефекты составляют 5-20% изолированных ДМЖП.

Этиология. ДМЖП имеет мультифакториальное происхождение. *Генетические факторы риска:* высокая частота кардиальных аномалий в генеалогическом анамнезе у родителей. *Материнские факторы риска:* диабет, фенилкетонурия, алкоголизм матери.



Механизм формирования ДМЖП изучен недостаточно. Полагают, что перимембранозный дефект возникает из-за нарушенного слияния отделов сердца вследствие транзиторного нарушения кровообращения в развивающейся перегородке; мышечные дефекты – следствие гибели клеток в перегородке.

Гемодинамика зависит от величины ДМЖП, количества, расположения,

Рис. 1.33. Схема ДМЖП продолжительности заболевания, степени легочной гипертензии, степени компенсаторной гипертрофии миокарда правого и левого желудочков сердца, соотношения сосудистых сопротивлений большого и малого кругов кровообращения.

После рождения, при малых дефектах (0,2–1,0 см) и физиологически высоком сопротивлении сосудов малого круга кровообращения, сброс крови слева-направо небольшой, и осуществляется только в систолу, легочный кровоток превышает системный только в 1,2–1,5 раза. Диастолическая перегрузка левого желудочка, вызывает его гипертрофию.

При средних и больших дефектах (2–3 см) величина сброса крови зависит от разницы сопротивлений в большом и малом кругах кровообращения. Обычно развивается гипертрофия левого желудочка. Повышение давления в левом предсердии и легочных венах благодаря нейрогуморальному механизму (рефлекс Китаева) ведет к спазму легочных сосудов, предохраняющего легкие от «затопления» их кровью. Увеличение легочного сосудистого сопротивления вызывает систолическую перегрузку правого желудочка. Правый желудочек, позже и правое предсердие гипертрофируются.

Анамнез, клиника. При малых дефектах МЖП физическое развитие ребенка не страдает. Систолический шум выслушивается при интеркурентных заболеваниях или случайно в III-IV межреберьях слева от грудины, иррадирует вправо и влево от грудины, и на спину.

При средних и больших дефектах дети отстают в физическом развитии, у них возникает гипотрофия; у большинства пациентов в анамнезе затяжные и рецидивирующие пневмонии, бронхиты. С первых недель жизни отмечаются признаки недостаточности кровообращения: затруднения при сосании, возникновение одышки, бледности, потливости (за счет выделения кожей задержанной жидкости), перорального цианоза.

У детей с большим ДМЖП (из-за гиперволемии малого круга кровообращения) возникает постоянная одышка, усиливающаяся при кормлении, плаче, перемене положения тела.

При физикальном обследовании визуально определяется сердечный «горб», за счет увеличения правого желудочка (грудь Дэвиса). Верхушечный толчок разлитой, усиленный, определяется патологический сердечный толчок, у 2/3 больных - систолическое дрожание в 3-4 межреберье слева от грудины, свидетельствующее о сбросе крови в правый желудочек. Границы относительной сердечной тупости расширены в обе стороны, особенно влево. Выслушивается грубый скребущего тембра интенсивный систолический шум, максимально в 3-4 межреберье слева от грудины и у мечевидного отростка. Характерна иррадиация шума влево и вправо от грудины и на спину. Спонтанное закрытие дефекта наблюдается часто у детей до года и значительно реже после двух лет.

Диагноз ДМЖП основывается на выявлении органического шума максимально в 3-4 межреберье слева от грудины и у мечевидного отростка, признаков недостаточности кровообращения, кардиомегалии, наличия рецидивирующих бронхолегочных заболеваний.

Лабораторные исследования

ЭКГ. Определяется отклонение ЭОС вправо, признаки комбинированной гипертрофии желудочков.

Рентгенологически выявляется гиперволемия по малому кругу кровообращения, увеличение размеров сердца за счет обоих желудочков и предсердий. Отмечается выбухание дуги легочной артерии по левому контуру сердца.

ДЭхоКГ. Двухмерная ДЭхоКГ с цветовым картированием позволяет определить размер и локализацию ДМЖП. С помощью доплерографии дополнительно получают гемодинамические показатели: давление в правом желудочке, давление в легочной артерии, межжелудочковый градиент.

Дифференциальный диагноз ДМЖП необходимо проводить с пороками, протекающими с обогащением малого круга кровообращения: с первичным ДМПП, АВК, ОАП с легочной гипертензией.

Лечение. Лечение недостаточности кровообращения проводится по общим принципам (см. выше).

Показаниями к хирургической коррекции порока являются сердечная недостаточность, задержка физического развития, повторные респираторные инфекции. В этих случаях операцию проводят, начиная с первого полугодия жизни. У детей старше года хирургическое вмешательство показано при соотношении легочного и системного кровотоков 2:1 и более.

При больших дефектах без сердечной недостаточности, но с повышением легочного артериального давления по данным доплерографии необходима как можно более ранняя радикальная операция в возрасте до 1-го года.

Проводится пластика заплатой из ксеноперикарда. В последние годы при мышечных, особенно множественных и в некоторых случаях при перимембранозных

дефектах используется методика чрекатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Amplatzer.

Паллиативная операция по сужению легочной артерии проводится только в случае сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих радикальную коррекцию ДМЖП.

Осложнения. При средних и больших дефектах МЖП гиперволемиа малого круга кровообращения сопровождается компенсаторным спазмом сосудов легких и повышением давления в легочной артерии. Длительная легочная гипертензия и гиперволемиа малого круга кровообращения приводит к морфологическим изменениям в стенке легочных артериол, сосудов мелкого и среднего калибра. Развивается хронический артериит, фиброз и склероз стенок сосудов, их запустевание. В конечной склеротической стадии легочной гипертензии происходит расширение ствола легочной артерии, давление в легочной артерии может превышать 60-70% от системного артериального давления. Давление в правом желудочке повышается и становится больше, чем в левом. Сброс крови через дефект становится перекрестным, а затем право-левым, развивается ***синдром Эйзенменгера*** – осложнение терминальной фазы течения ДМЖП средних и больших размеров в перимембранозной части. Для него характерны:

- тяжелая легочная гипертензия с высоким общелегочным сопротивлением;
- веноартериальный сброс крови через дефект («смена шунта») с появлением цианоза;
- расширение ствола легочной артерии и запустевание периферических сосудов малого круга кровообращения; обеднение периферического легочного рисунка на рентгенограмме органов грудной полости в прямой проекции («синдром ампутации»), выбухание дуги легочной артерии;

Клинически – исчезновение систолического шума и систолического дрожания в третьем-четвертом межреберьях слева от грудины; появление диастолического шума недостаточности клапана легочной артерии (шум Грехема–Стилла); акцент II тона на легочной артерии – признак высокой легочной гипертензии. Появляются признаки хронической гипоксии - деформация фаланг пальцев («барабанные палочки») и ногтей («часовые стекла»).

При небольших дефектах в мышечной части МЖП сброс крови в правый желудочек небольшой и гемодинамической перегрузки малого круга кровообращения не наступает.

Осложнения после операции. Атриовентрикулярные блокады, блокады ножек пучка Гиса. Также возможна недостаточность трикуспидального клапана, реканализация дефекта, остаточная легочная гипертензия, инфекционный эндокардит.

Профилактика. При малых хирургических манипуляциях (удаление зуба, аденотомия, тонзиллэктомия) у непрооперированных больных и после паллиативной и радикальной коррекции порока проводится профилактика инфекционного эндокардита.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – врожденное аномальное сообщение между двумя предсердиями.

Эпидемиология. Частота ДМПП – 0,1-0,53/1000 новорожденных. Преобладают пациенты женского пола (2:1). Среди всех ВПС ДМПП выявляется у 10-12%.

В зависимости от характера и степени недоразвития первичной и вторичной межпредсердных перегородок и эндокардиальных валиков, выделяют первичные, вторичные дефекты и полное отсутствие межпредсердной перегородки (единственное общее предсердие, трёхкамерное сердце).

Этиология. *Первичный ДМПП* возникает из-за недоразвития первичной межпредсердной перегородки и сохранения первичного сообщения между предсердиями; это, как правило, большой по размеру дефект (1/3-1/2 часть

перегородки), который локализуется в нижней части перегородки. Данный порок наиболее часто сочетается с синдромом Дауна (трисомия 21).

Вторичный ДМПП возникает в результате недоразвития вторичной межпредсердной перегородки и в большинстве случаев находится в центре межпредсердной перегородки. Данный порок часто сочетается с клапанным стенозом легочной артерии. Изолированный вторичный ДМПП часто наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Возможны комбинации первичных и вторичных ДМПП. В некоторых случаях происходит формирование *единственного предсердия*.

Открытое овальное окно (ООО) является межпредсердной коммуникацией, через него во время внутриутробного развития кровь из нижней полой вены направляется непосредственно в левое предсердие.

При рождении давление в левом предсердии выше, чем в правом, клапан овального окна прижимается к овальному окну и возникает его физиологическое закрытие. К концу первого месяца жизни ООО при недоразвитии клапана овального отверстия или его дефекте сохраняется у 7-3%, к году у 2%. ООО обнаруживается у 15% взрослых пациентов.

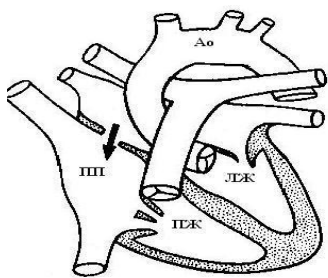


Рис. 1.34. Схема ДМПП

Гемодинамика. Основой нарушения гемодинамики является сброс крови через дефект слева-направо, из-за большего давления в левом предсердии, чем в правом. Это вызывает объемную перегрузку правого желудочка в диастолу и гиперолемию малого круга кровообращения. У детей раннего возраста направление шунта может легко меняться из-за преходящего повышения давления в правом предсердии (при заболевании органов дыхания, крике, сосании) с возникновением преходящего цианоза.

Длительная объемная перегрузка правых камер сердца приводит к их дилатации и постепенному развитию умеренной гипертрофии правого желудочка.

При ДМПП легочная гипертензия развивается достаточно редко, так как отсутствует прямое влияние нагнетающего эффекта левого желудочка.

Анамнез, клиника. У детей с *небольшим первичным дефектом* межпредсердной перегородки порок протекает бессимптомно и выявляется только по наличию шума. Физическое развитие детей нормальное, они занимаются спортом, удовлетворительно переносят нагрузки. Во втором десятилетии жизни могут появиться одышка после физической нагрузки, повышенная утомляемость, головокружения, обмороки. Легочная гипертензия и сердечная недостаточность формируются к 20 годам.

У грудных детей выслушивается небольшой систолический шум изгнания слева от грудины. В более старшем возрасте выслушивается расщепление II тона на легочной артерии и небольшой систолический шум во втором-третьем межреберье слева от грудины. Шум связан с функциональным стенозом легочной артерии, возникающим из-за увеличенного кровотока при неизменном фиброзном кольце легочной артерии.

При большом или среднем по размеру первичном дефекте манифестация порока возможна как в периоде новорожденности (одышка, тахикардия), так и в возрасте 1-2 лет. Отмечается бледность, гипотрофия, умеренное отставание в физическом развитии. Характерна склонность к частым ОРИ, бронхитам и пневмониям.

При осмотре выявляется кардиомегалия с расширением границ относительной сердечной тупости вправо и вверх, реже – влево. Возможна деформация грудной клетки в виде центрального сердечного горба из-за дилатации и гипертрофии правого желудочка. Аускультативно I тон усилен, II тон усилен и расщеплен над легочной артерией, систолический шум средней интенсивности и продолжительности выслушивается во втором-третьем межреберье слева от грудины. У детей старшего возраста дополнительно может выслушиваться короткий диастолический шум

относительного стеноза трикуспидального клапана (шум Кумбса), в связи с увеличенным кровотоком через трикуспидальный клапан.

Дети со вторичным ДМПП не имеют клинической симптоматики. У подростков отмечается снижение толерантности к физическим нагрузкам.

У взрослых при ООО возможно формирование право-левого шунта при легочной гипертензии или при сочетании ООО с гипоплазией правого желудочка, со стенозом трикуспидального клапана. При этом через право-левый шунт может возникать парадоксальная эмболия сосудов головного мозга с развитием нарушений зрения, гемиплегией, нечленораздельной речью у больных с тромбозом глубоких вен или повышенной свертываемостью крови.

Первичный ДМПП не подвергается спонтанному закрытию. Спонтанное закрытие небольшого (чаще до 3 мм) вторичного дефекта межпредсердной перегородки возможно как у детей до 1 года, так и в более поздние сроки. ООО может спонтанно закрыться у детей до 2-х лет или может сохраняться в течение всей жизни без каких-либо симптомов заболевания.

Диагноз ДМПП устанавливается при наличии кардиомегалии, наличия систолического шума средней интенсивности и продолжительности во втором-третьем межреберье слева от грудины. В анамнезе частые бронхолегочные и простудные заболевания.

Лабораторные исследования

ЭКГ. ЭОС отклонена вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, гипертрофия правого предсердия; у 2/3 больных – неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенологически выявляется усиление легочного рисунка. При больших дефектах в прямой проекции сердце увеличено за счет правого желудочка, талия сердца сглажена за счёт выбухания легочной артерии, в косых и левой боковой выявляется увеличение правых камер сердца.

ДЭхоКГ. Двухмерная ЭхоКГ выявляет перерыв эхосигнала в зоне межпредсердной перегородки, градиент давления между предсердиями; цветное доплеровское картирование определяет направление шунта.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с изолированным стенозом легочной артерии, триадой Фалло, ДМЖП, аномальным дренажом легочных вен, аномалией развития трехстворчатого клапана Эбштейна.

Очень часто возникает вопрос, есть ли отличия между открытым овальным окном (ООО) и ДМПП? В настоящее время детские кардиологи небольшие дефекты межпредсердной перегородки (до 5-6мм), локализующиеся в области овальной ямки обозначают как «ООО», а дефекты более 6мм или при других локализациях – как ДМПП.

Лечение. Показания к хирургической коррекции порока: сердечная недостаточность, отставание в физическом развитии, легочные заболевания. Гемодинамическое показание к операции – соотношение легочного кровотока к системному более чем 2:1. При эффективности консервативной медикаментозной терапии операцию можно отложить до 3-5-летнего возраста (максимально – до 8-10 лет).

Вторичные дефекты закрываются ушиванием; первичные ДМПП закрывают заплатой из аутоперикарда или синтетической ткани с использованием торакотомии и искусственного кровообращения. Эндоваскулярная пластика дефекта с помощью окклюдеров возможна только при вторичном ДМПП размером до 25-40 мм, вокруг которого имеется кайма перегородки, шириной до 10 мм.

Осложнения ДМПП появляются на склеротической стадии легочной гипертензии в виде **синдрома Эйзенменгера** (легочная гипертензия, с расширением ствола легочной артерии и сменой шунта справа-налево, с появлением постоянного цианоза). Характерным для этого состояния является сочетание расширенного ствола легочной

артерии и формирование относительного функционального стеноза легочного клапана на фоне возросшего ударного объема правого желудочка. На поздних стадиях ДМПП с синдромом Эйзенменгера происходит дистрофия и склероз миокарда правого желудочка, что приводит к развитию сначала правожелудочковой, а затем тотальной сердечной недостаточности.

Осложнения после операции: острая сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца, инфекционный эндокардит, резидуальный шунт.

Возможные осложнения при катетерной окклюзии дефекта: перфорация стенки сосуда, окклюзия сосуда, неполное закрытие дефекта, инфекционный эндокардит.

Открытый артериальный проток (ОАП) – наличие аномального сосудистого сообщения, при котором кровь из аорты поступает в легочную артерию.

Эпидемиология. Частота ОАП – 0,14-0,3/1000 живорожденных. Среди всех ВПС ОАП встречается в 6-7% случаев. ОАП страдают преимущественно девочки. В 5-10% ОАП сочетается с другими ВПС. В одних случаях он рассматривается как компенсирующий порок (при тетраде Фалло, стенозе легочной артерии, предуктальной коарктации аорты, атрезии аорты); в других случаях как порок, усиливающий гемодинамические нарушения: при постдуктальной коарктации аорты, ДМЖП, ДМПП.

Этиология. В норме ОАП обеспечивает фетальное кровообращение. Обычно проток отходит от дуги аорты, дистальнее отхождения левой подключичной артерии и впадает в легочную артерию в области её бифуркации или вблизи места отхождения левой легочной артерии. Закрывается проток в первые 2 недели жизни. Если этого не происходит, говорят о пороке сердца.

У недоношенных детей формирование ОАП связано с незрелостью дуктальной ткани и повышенной концентрацией простагландинов. У доношенных детей это предположительно связано с хронической гипоксией, внутриутробной задержкой развития.

Гемодинамика. После первого вдоха и раскрытия легочных сосудов давление в легочной артерии быстро снижается при одновременном увеличении давления в большом круге кровообращения. Право-левый сброс крови резко уменьшается. По мере падения общего легочного сопротивления возникает двунаправленный, а затем лево-правый поток крови через ОАП. У новорожденных «перекрестный» сброс крови может возникать при плаче, натуживании, сосании, из-за высокого давления в легочной артерии. В первые месяцы жизни лево-правый сброс осуществляется только в систолу, в дальнейшем, когда и диастолическое давление в аорте превышает давление в легочной артерии, лево-правый шунт приобретает постоянный систолодиастолический характер, что приводит к той или иной степени легочной гиперволемии.

При длинном и узком протоке сброс крови небольшой, гиперволемия малого круга кровообращения умеренная. Развивается умеренная дилатация левого желудочка, длительно отсутствует легочная гипертензия.

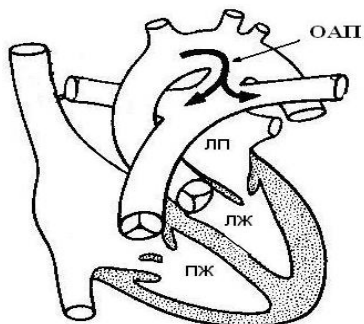


Рис. 1.35. Схема ОАП

При коротком и широком протоке сброс крови значительный, что приводит к выраженной гиперволемии малого круга кровообращения. «Балластный» объем крови, циркулирующий в малом круге кровообращения, возвращаясь в левые отделы сердца, вызывает перегрузку объемом и дилатацию левого предсердия, левого желудочка и расширение восходящей аорты. Эффективный ударный объем, поступающий на периферию большого круга кровообращения уменьшен на величину сброса в легочную артерию. Кровоток в аорте и большом круге

кровообращения имеет «пульсирующий» характер, напоминает кровоток при недостаточности аортального клапана. В сонных артериях в систолу кровоток

нормальный, а в диастолу существенно снижается, происходит «диастолическое обкрадывание» мозгового кровотока.

Анамнез, клиника.

При узких и длинных ОАП пациенты развиваются нормально до 5-6-летнего возраста, когда впервые появляются жалобы и клиническая манифестация порока. Единственным проявлением ВПС у них является непрерывный систолодиастолический шум на основании сердца, с максимумом на легочной артерии. У детей раннего возраста шум может быть только умеренным систолическим.

При коротком и широком протоке клиническая симптоматика появляется в первые месяцы жизни. Отмечается постоянная бледность кожных покровов, в результате синдрома «обкрадывания» большого круга кровообращения. При нутживании, кашле, крике, сосании появляется транзиторный цианоз.

Дети отстают в массе и в физическом развитии, у них часто развиваются рецидивирующие бронхиты и пневмонии. После 3-5 лет наблюдаются обмороки, боли в сердце, сердцебиение, одышка после физической нагрузки.

Область сердца может быть деформирована в виде левостороннего сердечного горба, верхушечный толчок, усилен, разлитой, приподнимающий. У некоторых детей на основании сердца пальпируется систолическое или систолодиастолическое дрожание; границы относительной сердечной тупости расширены влево и вверх.

При аускультации I тон громкий, II тон может быть перекрыт по интенсивности характерным непрерывным интенсивным (4-6 степени по шкале Levin), скребущим систолодиастолическим «машинным» шумом. Максимально шум выслушивается на основании сердца, проводится вдоль левого края грудины, иррадирует на спину между верхним углом лопатки и позвоночником. При длительном существовании порока с большим сбросом может возникнуть диастолический шум на верхушке сердца из-за митрального стеноза.

Периферический пульс высокий, скачущий. Систолическое артериальное давление (САД) нормальное или повышено, за счет большого выброса в аорту. Диастолическое АД (ДАД) значительно снижено (феномен «бесконечного пульса») за счет одновременного тока крови в легочную артерию и нисходящую аорту, пульсовое АД значительно повышено. Характерна выраженная пульсация сонных артерий («пляска каротид») и сосудов ногтевого ложа («капиллярный пульс»).

Наиболее тяжелыми периодами течения порока являются фаза первичной адаптации порока у новорожденных детей, и терминальная фаза легочной гипертензии у детей старшего возраста, которые сопровождаются выраженной сердечной недостаточностью.

Продолжительность жизни при естественном течении порока 25–40 лет, к 45 годам умирают 42% больных, к 60-годам – 50–70% больных.

Диагноз. ОАП устанавливается при наличии грубого систолического, а затем систоло-диастолического шума во 2-3 межреберье слева, акцента 2 тона над легочной артерией, недостаточности кровообращения, снижение диастолического артериального давления.

Лабораторные исследования

ЭКГ. Отклонение электрической оси влево, признаки перегрузки левого желудочка, увеличение левого желудочка, нарушения обменных процессов в миокарде.

Рентгенологически: выявляется усиление легочного рисунка, соответствующее величине артериовенозного сброса, расширение или выбухание ствола легочной артерии. Талия сердца сглажена, увеличены левые отделы сердца.

ДЭхоКГ. При сканировании из высокого парастернального или супрастернального доступа визуализируется проток, направление шунта. По косвенным признакам судят о величине шунта.

Дифференциальный диагноз проводят с ДМЖП, неполной атриовентрикулярной коммуникацией, у старших детей - с сочетанным аортальным пороком.

Лечение. Специфическая консервативная терапия возможна только у недоношенных детей, путем внутривенного введения трех доз за 48 часов ингибитора синтеза простагландинов (индометацина в дозе 0,2; 0,1; 0,1 мг/кг). При отсутствии эффекта через 24 часа возможно дополнительное трехкратное введение препарата в дозе по 0,1 мг/кг с интервалом 24 часа. Результативность лечения – 70 - 80%.

Показанием к хирургическому лечению является наличие ОАП. У маленьких детей прибегают к клипированию сосуда. У старших детей производят перевязку сосуда. Оптимальные сроки операции – от 6-12 месяцев – до 3–5 лет. Послеоперационная летальность составляет менее 1%. Устранение порока проводится и эндоваскулярным методом – с помощью специальных спиралей (при диаметре протока до 3мм); при более крупных отверстиях (до 6 мм) применяют несколько спиралей или специальные окклюдеры.

Осложнения при ОАП. Длительная перегрузка малого круга кровообращения приводит к формированию легочной гипертензии, которая способствует формированию гипертрофии правого желудочка и правого предсердия, смене шунта на право-левый, артериальной гипоксемии, хронической правожелудочковой или тотальной сердечной недостаточности.

При небольших протоках возможно развитие бактериального эндокардита. Редко развивается такое осложнение как аневризма ОАП с её разрывом, тромбозом или инфицированием.

Послеоперационные осложнения: кровоизлияния, повреждения сосудов, травмирование возвратного ларингеального и диафрагмального нервов, инфекционный эндокардит, застойная сердечная недостаточность.

Возможные осложнения транскатетерной окклюзии протока: остаточный шунт, миграция спирали, гемолиз и тромбоз бедренных сосудов, через которые проводился катетер.

Прогноз. После хирургической коррекции порока, при отсутствии осложнений, развитие таких детей нормальное.

У недоношенных детей с большим ОАП часто, в короткие сроки развивается бронхолегочная дисплазия.

Полная транспозиция магистральных сосудов (ПТМС) – ВПС, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несёт венозную кровь к тканям организма, а легочная артерия отходит от морфологически левого желудочка и несёт артериальную кровь к лёгким.

Эпидемиология. Частота ПТМС составляет 12-20% среди всех ВПС, и 23% среди критических ВПС. ПТМС чаще обнаруживается у мальчиков. С большой частотой ПТМС сопутствуют ДМЖП, стеноз легочной артерии, аномалии коронарного кровообращения.

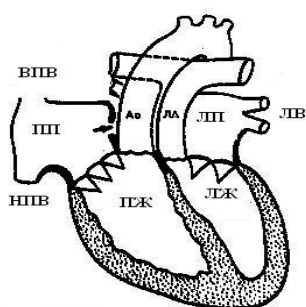


Рис. 1.39. Схема ПТМС

Гемодинамика. Во внутриутробном периоде, в отсутствии функционирования малого круга кровообращения ПТМС практически не влияет на развитие плода. Ребенок рождается в срок, с хорошим весом.

После рождения, при данном пороке аорта, отходящая от правого желудочка, несёт венозную кровь, которая, пройдя системный круг, возвращается через полые вены в правое предсердие. Артериальная кровь лёгочной артерии, отходящей от левого желудочка, пройдя через лёгкие, возвращается в левое предсердие. Большой и малый круг кровообращения разобщены. В большом круге кровообращения постоянно

циркулирует кровь с низким содержанием кислорода, а в малом круге кровообращения – с высоким. Жизнь возможна при наличии коммуникаций между ними: ОАП, ДМЖП, ДМПП. Шунтирование крови при ТМС всегда двухстороннее. При рождении в связи с падением лёгочного сосудистого сопротивления происходит веноартериальный сброс крови через ОАП. Резко возрастает объём циркулирующей крови в малом круге кровообращения, что приводит к сбросу крови слева направо через ДМПП. Двухнаправленный сброс крови происходит при наличии ДМЖП: справа налево – во время систолы и слева направо – во время диастолы. При сопутствующем стенозе лёгочной артерии или высокой лёгочной гипертензии шунтирование через ДМЖП происходит в другом порядке: слева направо – в систолу и справа налево – в диастолу. Значительная гиперволемиа малого круга кровообращения возникает при большом диаметре ОАП или ДМЖП. При наличии ДМЖП у больных с ПТМС высокая лёгочная гипертензия развивается быстрее (уже к 3-4 месяцам), чем при бледных пороках с обогащением малого круга кровообращения и быстро приобретает склерозирующий характер.

Компенсаторно у пациентов с ПТМС развивается полицитемия, полиглобулия, коллатеральное кровообращение через бронхиальные сосуды лёгких, увеличивается объём циркулирующей крови. В связи с тем, что правый желудочек функционирует в режиме большого круга кровообращения, против высокого периферического сопротивления в аорте, он значительно гипертрофируется. Гипертрофия левого желудочка наступает позже из-за увеличенного легочного кровотока и перегрузки объёмом. Более быстрая и выраженная гипертрофия левого желудочка наступает при сопутствующем стенозе лёгочной артерии. Однако все эти механизмы не могут компенсировать выраженной артериальной гипоксемии и гипоксии.

У больных с ПТМС существует резкий контраст между газовым составом крови в легочных венах и аорте. В крови, оттекающей от легких pO_2 составляет 100-110 мм рт. ст., pCO_2 – 15-25 мм рт. ст. В большого круга кровообращения pO_2 крови составляет 35–37 мм рт. ст., pCO_2 – около 45 мм рт. ст. Поэтому уже через несколько часов после рождения ребенка развивается дефицит кислорода, возрастают анаэробный метаболизм и продукция лактата, истощаются запасы гликогена. Развиваются метаболический ацидоз и нарушения функции клеток.

Анамнез, клиника. ПТМС, проявляется уже в роддоме цианозом. Тяжесть цианоза зависит от количества коммуникаций. Самый тяжёлый цианоз («чугунный») отмечается при наличии только ООО. Быстро прогрессирует гипотрофия и отставание в физическом и психомоторном развитии. Появляются признаки хронической гипоксии – изменения концевых фаланг пальцев и ногтей («барабанные палочки» и «часовые стёкла»). Кардиомегалия развивается к месячному возрасту из-за гипертрофии и дилатации правого желудочка. Границы сердца расширены в поперечнике. У более старших детей развивается центральный сердечный горб. Определяется систолическое дрожание. I тон на верхушке громкий, II – акцентирован, особенно при ДМЖП. Шум проявляется не всегда в первые дни жизни, и соответствует по топику сопутствующей коммуникации. При ТМС с ДМЖП и подклапанным стенозом лёгочной артерии, так же как и при тетраде Фалло, могут наблюдаться гипоксемические кризы. Генез этих кризов, как и при тетраде Фалло, связан со спазмом мышц выходного отдела левого желудочка, при котором резко нарушается и без того сниженный легочный кровоток и усиливается гипоксемия. Развивается ранняя рефрактерная сердечная недостаточность.

Диагноз ПТМС основывается на выявлении у ребенка с цианозом и недостаточностью кровообращения кардиомегалии, органических шумов различной локализации (компенсирующие ВПС).

Лабораторные исследования

ЭКГ: ЭОС отклонена вправо. Отмечаются признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия. При наличии ДМЖП и ОАП – определяются признаки гипертрофии левого желудочка.

Рентгенологически при ПТМС легочный рисунок чаще всего усилен по артериальному руслу, особенно при ТМС в сочетании с ДМЖП и ОАП. Определяется кардиомегалия (по форме сердце чаще напоминает «яйцо, лежащее на боку»). Сосудистый пучок в переднезадней проекции узкий, в боковой – широкий. При сочетании ТМС с ДМЖП и подклапанным стенозом легочной артерии лёгочный рисунок обеднён. Оба желудочка увеличены, однако кардиомегалия менее выражена, чем при большом ДМЖП и гиперволемии малого круга кровообращения.

ДЭхоКГ выявляет аорту, отходящую от правого желудочка и лёгочную артерию, отходящую от левого желудочка. Нередко обнаруживаются сопутствующие аномалии: ДМЖП, ОАП, стеноз легочной артерии, аномалии коронарного кровообращения.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с тетрадой Фалло, атрезией лёгочной артерии, общим артериальным стволом, тотальным аномальным дренажом лёгочных вен.

Лечение ПТМС на первом этапе направлено на предупреждение закрытия ОАП, особенно при ТМС с ДМЖП и обструкцией выводного тракта левого желудочка (проводится инфузия простагландина Е1). Также важно корректировать метаболический ацидоз и анемию, сердечную недостаточность, объем циркулирующей крови.

У новорожденных с выраженной гипоксемией проводится паллиативная операция под контролем ультразвука – закрытая атриосептостомия с помощью специального баллона (процедура Рашкинда) для увеличения межпредсердного сообщения. В случаях ригидной межпредсердной перегородки возможно применение ножевой атриосептостомии или дилатация отверстия баллоном высокого давления. Показанием для радикальной оперативной коррекции является сам порок с выраженной гипоксемией.

К вмешательствам, полностью устраняющим гипоксемию, относятся операция анатомической коррекции порока (артериальное переключение с реимплантацией венечных артерий, операция Жатене) и операция Мастарда и Сеннинга (предсердное переключение или гемодинамическая коррекция) в пределах первого месяца жизни. При наличии ДМЖП или лёгочного стеноза нагрузка на левый желудочек сохраняется. Поэтому анатомическая коррекция с закрытием ДМЖП возможна и в более поздние сроки (в 3-6 мес.).

Операция по предсердному переключению заключается в том, что в условиях искусственного кровообращения и регулируемой гипотермии проводится атрисептопластика. При этом создается канал для дренирования крови из легочных вен и коронарного синуса через трикуспидальный клапан в правый желудочек, а крови из полых вен через митральный клапан – в левый желудочек, переводя ПТМС в скорректированную.

У детей более старшего возраста с ДМЖП и выраженным легочным стенозом выполняют операцию Растелли. Коррекция заключается в том, что создается внутрисердечный «туннель» для оттока крови из левого желудочка в аорту и имплантируется конduit между правым желудочком и лёгочным стволом.

Осложнение. После гемодинамической коррекции (предсердное переключение) системным остаётся правый желудочек. При данном типе операции не бывает долговременного хорошего результата. В условиях высокого давления насосная функция правого желудочка постепенно снижается, нарушается функция трикуспидального клапана, и при этом часто возникают нарушения ритма.

Прогноз. 30% детей с ПТМС умирают на первой неделе, 50% - в периоде новорожденности и 90% - в течение первого года жизни, до двух лет доживают не более 7% больных. При сочетании ПТМС с большим ДМЖП и умеренным стенозом

лёгочной артерии (что является наилучшей корригирующей комбинацией), при естественном течении порока больные доживают до 4-5 лет. Основными причинами смерти являются тяжёлая гипоксия и ацидоз, сердечная недостаточность, застойно-бактериальные пневмонии.

Атрио-вентрикулярная коммуникация, открытый атриовентрикулярный канал (АВК) – ВПС, составными компонентами которого являются первичный дефект межпредсердной перегородки, расщепление створок митрального и трикуспидального клапанов, дефект межжелудочковой перегородки.

Порок может быть частичным и полным. При полной АВК определяются оба септальных дефекта и единый атриовентрикулярный клапан. При частичной АВК – первичный ДМПП с разделенными отверстиями для митрального и трикуспидального клапанов, которые сформированы на одном уровне (в норме трикуспидальный клапан смещён верхушке сердца). АВ-клапаны, при этом варианте порока, прикреплены к верхнему краю межжелудочковой перегородки. Расщепление створки митрального клапана может быть в виде небольшого диастаза или доходить до её основания. От краев расщепления нередко отходят дополнительные хорды, прикрепленные к межжелудочковой перегородке, также возможны аномалии папиллярных мышц.

Эпидемиология. Частота АВК среди всех ВПС составляет 3-4%, и 6% среди критических ВПС. У 60-70% детей с АВК выявляется полная форма порока, 50% этих больных имеют синдром Дауна.

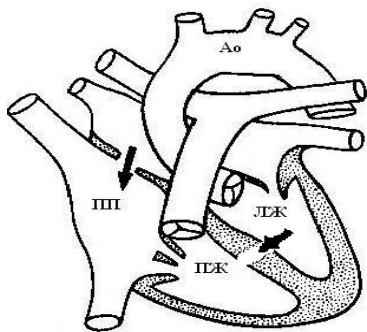


Рис. 1.41. Схема АВК

Гемодинамика. При частичной АВК нарушения гемодинамики определяются регургитацией на митральном клапане и шунтированием крови через дефект межпредсердной перегородки. В большинстве случаев имеется большой сброс крови слева направо, гиперволемия малого круга кровообращения и объемная перегрузка обоих желудочков. В период систолы желудочков происходит обратный сброс крови из левого желудочка в левое предсердие из-за недостаточности митрального клапана, а затем из левого предсердия в правое предсердие через ДМПП.

Умеренная легочная гипертензия может быть следствием как постоянной гиперволемии в малом круге кровообращения, так и венозного застоя при малых размерах ДМПП, приводящих к повышенному давлению в левом предсердии. Высокая легочная гипертензия развивается на поздних стадиях заболевания.

При *полной форме АВК* нарушения гемодинамики определяются недостаточностью атриовентрикулярных клапанов и шунтированием крови через дефекты межпредсердной и межжелудочковых перегородок. При этой форме порока нагрузка на сердце возникает уже внутриутробно и может приводить к появлению сердечной недостаточности и водянке плода. Из-за большого лево-правого сброса крови, которая вновь поступает в легочную артерию, развивается объемная перегрузка правых и левых отделов сердца. Давление в правом и левом желудочках рано становится равным, что приводит к раннему развитию высокой легочной гипертензии.

Клиника. При *частичной форме АВК* клиническая симптоматика определяется в первую очередь степенью митральной недостаточности. При её небольшой величине порок протекает как простой ДМПП, но проявляется в более ранние сроки. При значительной регургитации клапана, уже в периоде новорожденности могут появиться признаки выраженной сердечной недостаточности, возникают ОРИ, со склонностью к затяжному течению, дети с первых месяцев жизни отстают в физическом развитии. При общем предсердии у детей развивается умеренный цианоз.

При физикальном обследовании определяется левосторонний сердечный горб, систолическое дрожание в IV межреберье и/или над верхушкой сердца. Аускультативно выслушивается два шума: шум относительного стеноза лёгочной артерии во II межреберье слева от грудины (шум изгнания) и на верхушке и вдоль левого края грудины систолический шум митральной недостаточности.

При *полной форме АВК* основное ухудшение наступает к концу первого месяца жизни, когда снижается резистентность легочных сосудов и нарастает легочный кровоток. Сразу после рождения ребенка отмечается быстрая утомляемость при кормлении, потливость, нарастают признаки сердечной недостаточности. Дети отстают в физическом развитии, у них возникают повторные ОРИ и пневмонии. Как правило, рано формируется сердечный горб. При нагрузке происходит кратковременная смена шунта на право-левый сброс крови, что сопровождается появлением цианоза. При физикальном обследовании, пальпаторно определяется систолическое дрожание. Аускультативно – тоны сердца усилены, при развитии высокой легочной гипертензии выслушивается акцент второго тона над легочной артерией, вдоль левого края грудины грубый систолический шум (дефект межжелудочковой перегородки), систолический шум клапанной недостаточности, проводящийся в левую аксиллярную область. Однако шум недостаточности митрального клапана может быть перекрыт шумом ДМЖП.

Высокая легочная гипертензия (синдром Эйзенменгера) развивается уже к концу первого года жизни, а концу второго возникают необратимые изменения в сосудах лёгких. Особенно подвержены этим изменениям больные с трисомией по 21 паре хромосом - болезни Дауна в связи с тем, что АВК сочетается с хронической бронхолегочной патологией. Причиной смерти при АВК являются тяжелая сердечная недостаточность, высокая легочная гипертензия, фатальные аритмии.

Диагноз АВК можно заподозрить при наличии сердечной недостаточности, горба, грубых систолических шумов, цианоза.

Лабораторные исследования

ДЭхоКГ. Диагностика частичной и полной формы АВК в основном основывается на данных ДЭхоКГ. При *частичной форме АВК* определяется первичный ДМПП, атриовентрикулярные клапаны расположены на одном уровне, расщепление передней створки митрального клапана и регургитация на нем. Количественно оценивается давление в правом желудочке и лёгочной артерии и степень регургитации на митральном клапане. При *полной АВК* также выявляется полная морфологическая и гемодинамическая характеристика порока: первичный ДМПП, ДМЖП, наличие общего атриовентрикулярного клапана (со створкой, пересекающей межжелудочковую перегородку). Определяется направление шунта, давление в правом желудочке и лёгочной артерии и степень регургитации на митральном и трикуспидальном клапанах.

Рентгенологически при *частичной форме АВК* лёгочный рисунок варьирует; характерно его усиление, как по артериальному, так и по венозному руслу. Форма сердца различна. Выраженная митральная недостаточность сопровождается увеличением левого предсердия и левого желудочка. При небольшой степени преобладают признаки увеличения правого предсердия. При *полной форме АВК* легочный рисунок значительно усилен по артериальному руслу, меньше - по венозному. Могут выявляться признаки высокой лёгочной гипертензии, тень сердца увеличена в размерах за счёт всех камер сердца.

ЭКГ при *частичной форме АВК* выявляет отклонение электрической оси влево, в том числе и у новорожденных. Левограмма чаще всего сочетается с признаками перегрузки правого желудочка. В случае значительной недостаточности митрального клапана начинают преобладать признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка.

При *полной форме АВК* обнаруживают отклонение электрической оси сердца влево в сочетании с выраженными перегрузками обоих желудочков и левого предсердия.

Дифференциальный диагноз *неполной формы АВК* проводят с врожденной митральной недостаточностью, с полной формой АВК. При *полной форме АВК* – с большим дефектом межжелудочковой перегородки, единственным желудочком сердца.

Лечение. Медикаментозное лечение при АВК направлено на купирование признаков сердечной недостаточности с включением в схему лечения дигоксина, при необходимости – ингибиторов АПФ и мочегонных препаратов.

Плановое хирургическое вмешательство *при неполной форме АВК* показано в возрасте 1-2 лет. При выраженной митральной недостаточности или общем предсердии – хирургическая коррекция проводится раньше. Коррекция заключается в пластике дефекта межпредсердной перегородки и реконструкции расщепленных створок митрального и трикуспидального клапанов.

Хирургическое лечение при *полной форме АВК* возможно только в раннем возрасте (чаще в первые месяцы жизни), до развития синдрома Эйзенменгера. Суть радикальной операции состоит в том, что проводится разделение общего атриовентрикулярного канала на митральную и трикуспидальную части, закрытие одной или двумя заплатыми септальных дефектов.

Осложнения. При выраженных формах порока высока вероятность быстрого развития сердечной недостаточности, возникновений нарушений ритма сердца, инфекционного эндокардита.

Прогноз при АВК остается неудовлетворительным. При естественном течении порока в течение первых шести месяцев жизни погибает до 27% больных, до конца первого года жизни – 40%. В течение последующих четырех лет умирают ещё 10%. В единичных случаях больные доживают до зрелого возраста, однако являются тяжелыми инвалидами.

После адекватно выполненной радикальной операции, при полном АВК в раннем детстве, в последующие годы жизни требуются повторные операции по реконструкции атриовентрикулярных клапанов. Прогноз определяется размерами ДМПП и степенью митральной недостаточности. Прогноз после радикальной оперативной коррекции при *неполном АВК* удовлетворительный, выживаемость больных через 20 лет составляет 94%. Остаточная митральная регургитация не влияет на прогноз, в редких случаях требуется повторная операция на клапане или его протезирование. Послеоперационная летальность при полной форме АВК составляет 50%.

ТЕСТОВЫЙ КОНТРОЛЬ

Укажите все правильные ответы

1. ОСЛОЖНЕНИЕ В ВИДЕ СИНДРОМА ЭЙЗЕНМЕНГЕРА МОЖЕТ ВОЗНИКНУТЬ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА:

- а) дефект межжелудочковой перегородки
- б) атрио-вентрикулярная коммуникация
- в) тетрада Фалло
- г) открытый артериальный порок
- д) дефект межпредсердной перегородки

2. ПОКАЗАНИЯМИ К ПРОВЕДЕНИЮ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДЕФЕКТА МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- а) повторные респираторные и бронхолегочные инфекции
- б) повторные гипоксемические приступы
- в) соотношение легочного и системного кровотоков 2:1 у детей старше 1 года
- г) задержка физического развития
- д) сердечная недостаточность

3. НАЗОВИТЕ ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ КАТЕТЕРНОЙ ОККЛЮЗИИ ДЕФЕКТА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ:

- а) инфекционный эндокардит
- б) неполное закрытие дефекта
- в) окклюзия сосуда
- г) гипертрофия миокарда левого желудочка
- д) перфорация стенки сосуда

Укажите один правильный ответ

4. ПАРАДОКСАЛЬНАЯ ЭМБОЛИЯ СОСУДОВ ГОЛОВНОГО МОЗГА МОЖЕТ ВОЗНИКАТЬ ПРИ ОТСУТСТВИИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА:

- а) стеноза аорты
- б) декстрокардии
- в) дефекта межжелудочковой перегородки
- г) открытого аортального протока
- д) открытого овального окна

Укажите все правильные ответы

5. УКАЖИТЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА, В СОЧЕТАНИИ С КОТОРЫМИ ОТКРЫТЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ ПОРОК ЯВЛЯЕТСЯ КОМПЕНСИРУЮЩИМ ПОРОКОМ:

- а) преддуктальная коарктация аорты
- б) постдуктальная коарктация аорты
- в) дефект межпредсердной перегородки
- г) тетрада Фалло
- д) стеноз лёгочной артерии

Укажите один правильный ответ

6. АУСКУЛЬТАТИВНО ПРИ ОТКРЫТОМ АРТЕРИАЛЬНОМ ПРОТОКЕ ВЫСЛУШИВАЕТСЯ:

- а) систолодиастолический шум скребущего характера на основании сердца
- б) систолический шум скребущего характера в 3-4 межреберье слева от грудины

- в) систолический шум «дующего» характера в I и V точках аускультации сердца

Укажите все правильные ответы

7. УКАЖИТЕ АНАТОМИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ АТРИО-ВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОММУНИКАЦИИ:

- а) открытый артериальный проток
- б) первичный дефект межпредсердной перегородки
- в) дефект межжелудочковой перегородки
- г) расщепление створок митрального и трикуспидального клапанов
- д) гипертрофия левого и правого желудочков

Укажите один правильный ответ

8. ПРИ КАКОМ ВРОЖДЕННОМ ПОРОКЕ СЕРДЦА ВНУТРИУТРОБНО МОЖЕТ РАЗВИВАТЬСЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ И ВОДЯНКА ПЛОДА:

- а) транспозиция магистральных сосудов
- б) тетрада Фалло
- в) атрио-вентрикулярная коммуникация
- г) коарктация аорты
- д) болезнь Толочинова-Роже

Укажите все правильные ответы

9. УКАЖИТЕ ХАРАКТЕРНЫЕ АНАТОМИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ЧАСТИЧНОЙ АТРИВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОММУНИКАЦИИ:

- а) единый атриовентрикулярный клапан
- б) первичный дефект межпредсердной перегородки
- в) митральный и трикуспидальный клапаны сформированы на одном уровне
- г) трикуспидальный клапан смещен к верхушке сердца по отношению к митральному клапану
- д) атриовентрикулярные клапаны прикреплены к верхнему краю межжелудочковой перегородки

10. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА, С КОТОРЫМИ ПРОВОДИТСЯ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИ ПОЛНОЙ АТРИО-ВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОММУНИКАЦИИ:

- а) большой дефект межжелудочковой перегородки
- б) единственный желудочек сердца
- в) атрезия аорты
- г) атрезия ствола лёгочной артерии
- д) полная транспозиция магистральных сосудов

Укажите один правильный ответ

11. ДЛЯ ПОЛНОЙ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ ХАРАКТЕРНО ВОЗНИКНОВЕНИЕ ТОТАЛЬНОГО ЦИАНОЗА:

- а) в первые сутки после рождения
- б) через 6 – 8 месяцев после рождения

12. ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ НА ВНУТРИУТРОБНОЕ РАЗВИТИЕ ПЛОДА:

- а) оказывает отрицательное влияние
- б) не оказывает отрицательного влияния

13. ПРИ ДЕФЕКТЕ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ХАРАКТЕРНА ИРРАДИАЦИЯ ШУМА:

- а) на сосуды шеи
- б) влево и вправо от грудины и на спину, «опоясывающий характер»

Укажите все правильные ответы

14. ДЛЯ ДЕТЕЙ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ХАРАКТЕРНО:

- а) наличие тотального тёмно-фиолетового цианоза
- б) формирование «барабанных палочек» и «часовых стёкол»
- в) указание в анамнезе на затяжные и рецидивирующие пневмонии и бронхиты
- г) возникновение гипоксического приступа
- д) нарушение физического развития и развитие гипотрофии

Укажите один правильный ответ

15. УКАЖИТЕ ПРЕПАРАТ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ СПЕЦИФИЧЕСКОЙ КОНСЕРВАТИВНОЙ ТЕРАПИИ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПОТОКА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ:

- а) кларитин
- б) мовалис
- в) нимесулид
- г) индометацин
- д) кетотифен

16. УКАЖИТЕ, КАКИЕ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА ЯВЛЯЮТСЯ ДУКТУС-НЕЗАВИСИМЫМИ:

- а) транспозиция магистральных сосудов
- б) перерыв дуги аорты
- в) дефект межжелудочковой перегородки
- г) коарктация аорты
- д) дефект межпредсердной перегородки

Укажите все правильные ответы

17. ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ:

- а) болезни гиалиновых мембран
- б) пиопневмотораксе
- в) аспирации мекония
- г) сохраняющемся фетальном кровообращении
- д) диафрагмальной грыже

18. ПРИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ НАД ОБЛАСТЬЮ СЕРДЦА ВЫСЛУШИВАЕТСЯ:

- а) усиление I тона над верхушкой сердца
- б) усиление II тона над лёгочной артерией
- в) ослабление I тона над верхушкой сердца
- г) систолический шум вдоль левого или правого края грудины
- д) диастолический шум над лёгочной артерией

19. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ:

- а) одышечно-цианотические приступы
- б) одышка

- в) обмороки
- г) кровохарканье
- д) кардиалгии

Укажите один правильный ответ

20. ШУМ ГРЕХЕМА-СТИЛЛА ПРИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ВОЗНИКАЕТ ПРИ:

- а) недостаточности трикуспидального клапана
- б) недостаточности митрального клапана
- в) недостаточности аортального клапана
- г) недостаточности клапана лёгочной артерии
- д) вторичном дефекте межпредсердной перегородки

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

ЗАДАЧА 1

Ребенок С., 3 года, поступил в клинику для выяснения причин частой заболеваемости мальчика. При поступлении жалобы на пониженный аппетит, утомляемость, выраженную бледность.

Анамнез болезни. Основной причиной обращения к врачу послужили частые повторные, плохо поддающиеся лечению бронхиты. Последний эпизод кашля неделю назад. При этом мать ребенка обратила внимание на появление у него цианотической окраски кожи лица, преимущественно носогубного треугольника, заметно усиливающейся во время приступов кашля, сопровождавшихся одышкой.

Анамнез жизни

Из анамнеза жизни установлено, что отец мальчика страдает хроническим алкоголизмом и хроническим бронхитом. Мать больна нейроциркуляторной дистонией и хроническим синуситом. Ребенок от второй беременности (первая закончилась медицинским абортom, осложнившимся эндометритом), протекавшей с гестозом в первой половине. Во время беременности мать курила, периодически употребляла алкогольные напитки, а на восьмом месяце гестации перенесла ОРЗ. Роды срочные с использованием медикаментозной стимуляции. Самостоятельное дыхание и слабый крик появились у ребенка только после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей, оценка по шкале Апгар 6-7 б.

Масса тела при рождении составляла 3050 г, длина тела — 52 см. В связи с перенесенной асфиксией к груди приложен через 8 ч.

Период новорожденности протекал удовлетворительно, с первых недель жизни мать отмечала, что ребенок при кормлении быстро уставал и плохо прибавлял в весе.

Грудное вскармливание в виде нерегулярных 8-10-кратных кормлений в день он получал до 2,5 мес. Далее ребенок был быстро переведен на искусственное вскармливание, с 5 мес — прикорм манной кашей. На первом году жизни статические навыки у ребенка формировались с задержкой. Показатели нервно-психического развития в целом соответствовали стандартам.

В возрасте 6 мес впервые перенес ОРЗ в форме бронхита. В дальнейшем эпизоды бронхита отмечались не реже одного раза в 3-4 мес, протекая более тяжело и упорно. В связи с этим с двухлетнего возраста наблюдался в группе часто и длительно болеющих (ЧДБ).

Эпидемиологический анамнез спокойный. В генеалогическом анамнезе у пробанда прослеживается отягощенность по патологии сердечно-сосудистой системы (ИБС — по отцовской, ревматизм и НЦД — по материнской линиям). Материально-бытовые условия семьи — удовлетворительные.

Объективно при поступлении состояние расценивалось как удовлетворительное. Поведение адекватное, сознание ясное.

Тип конституции — астеноидный. Рост — 94 см, вес — 13,2 кг.

Психо-эмоциональный тонус неустойчивый, настроение умеренно пониженное.

При осмотре кожный покров чистый, бледный, обычной влажности и эластичности. Обращают внимание периорбитальные тени и незначительный цианотический оттенок носогубного треугольника.

Подкожная клетчатка развита слабо, распределена равномерно, отеков и пастозности нет.

Дыхание свободное, регулярное, частотой 32 в минуту. При перкуссии определяется ясный легочный звук, в легких выслушивается дыхание с легким бронхиальным оттенком, проводится над всеми отделами грудной клетки.

Частота пульса в покое составляет 124 в минуту, при физической нагрузке возрастает до 140 в минуту. При форсированном дыхании отчетливо проявляется дыхательная

аритмия в виде учащения сердечных сокращений на вдохе. Пульс одинаков на обеих руках, его наполнение и напряжение удовлетворительные. Видимой пульсации над проекцией периферических сосудов нет. Грудная клетка над областью сердца не деформирована, при пальпации после физической нагрузки во втором межреберье слева от грудины появляется слабое ощущение локальной пульсации. Верхушечный толчок определяется в четвертом-пятом межреберьях, высокий, умеренной силы, площадью до 6 см, его наружный край смещен на 2 см влево от среднеключичной линии. Перкуторные границы сердца: верхняя — по второму ребру, левая — совпадает с наружной границей верхушечного толчка; правая определяется почти на 1 см кнаружи от правой парастеральной линии. При аускультации определяются оба сердечных тона: I тон хорошо прослушивается на верхушке сердца, преобладает над II тоном, тогда как на основании сердца, во втором межреберье, звучнее II тон. Он расщеплен и лучше слышен слева у края грудины, на проекции клапана легочной артерии. Во II-III межреберьях слева у грудины стабильно выслушивается умеренной интенсивности, но продолжительный систолический шум дующего характера, слабо определяющийся и над остальными точками аускультации сердца, не выходя за его пределы. Величина артериального давления на обеих руках 95/55 мм рт. ст.

Со стороны органов пищеварения патологических изменений не выявлено.

Почки не пальпируются, дизурии нет, наблюдается сужение крайней плоти. Симптом поколачивания отрицательный. Признаков наличия жидкости в брюшной полости нет. Симптомы поражения нервной и эндокринной систем отсутствуют.

При осмотре обращают на себя внимание четко выраженные стигмы дизэмбриогенеза: низкий лоб, увеличение расстояния между глазными щелями и сосками, «готическое» небо, деформация и разная высота расположения ушных раковин, низкое расположение пупка, фимоз.

Общий анализ крови: HGB – 132 г/л, RBC – $4,02 \times 10^{12}$ /л, MCV – 80 fl, MCH – 27 pg, MCHC – 31 g/l, RDW – 11,5%, PLT – 290×10^9 /л, MPV – 8,3 fl, PDW – 12%, PCT – 0,3%, WBC – $7,1 \times 10^9$ /л, п/я – 1, с/я – 29, л. – 64, э – 2, м. – 7, СОЭ 5 мм/час.

Общий анализ мочи: количество=60 лм, COLOR Yellow, CLA Clear, р.Н. – 5,5, У.В. = 1016, PRO – NEG, BNL - NEG, YRO - NORM, KET – NEG, GLU – NEG, WBC – 2-1-3 в п/зр, RBC – нет, эпителий плоский – 0-1 в п/зр., ACK - 2 mg/dl.

Копрограмма: соответствуют норме.

Биохимический анализ крови: общий белок 72 г/л, альбумины — 60%, α -1-глобулины — 4%, α -2-глобулины — 7%, β -глобулины — 12%, γ -глобулины — 17%.

ЭКГ: синусовый ритм с частотой 108 в минуту, вертикальная электрическая позиция. Ось сердца не отклонена, вольтаж зубцов равен 26 мм, во втором отведении ширина высокого и заостренного зубца R и интервал P-Q одинаковы и равны 0,11 сек; отмечаются признаки повышенной электровозбудимости правых отделов сердца

Эхокардиографическое исследование: незначительное увеличение толщины стенки правого предсердия и небольшое увеличение полости правого желудочка. Анатомическая структура клапанов полностью сохранена, при этом четко прослеживается высокоамплитудный систоло-диастолический поток в средней трети межпредсердной перегородки.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки: картина легочных полей с выраженным равномерным усилением сосудистого рисунка обоих легких.

Осмотр пациента ЛОР-врачом и окулистом патологии не выявил.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Укажите основные клинические симптомы и результаты инструментальных исследований, позволившие сформулировать основной диагноз.

3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
4. Сроки оперативного лечения.
5. Назначьте консервативную терапию пациенту до выполнения оперативной коррекции?
6. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов?
7. Назовите неблагоприятные факторы, способствующие формированию врожденных пороков сердца у детей?

ЗАДАЧА 2

Больная З., 3 лет, планово поступила в стационар.

Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней была проведена закрытая атриосептостомия (процедура Рашкинда). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка.

При поступлении кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти – «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая – на 1 см вправо от правой парастернальной линии, левая – по левой аксиллярной линии, верхняя – II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС – 160 уд/мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД - 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает на 3,0 см из-под реберного края.

Общий анализ крови: HGB – 148 г/л, RBC – $4,92 \times 10^{12}/л$, MCV – 80 fl, MCH – 27 pg, MCHC – 31 g/l, RDW – 11,5%, PLT - $290 \times 10^9/л$, MPV – 8,3 fl, PDW – 12%, PCT – 0,3%, WBC – $7,5 \times 10^9/л$, п/я - 4%, с - 21%, э - 1%, л - 70%, м - 4%, СОЭ - 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – светло-желтый, относительная плотность - 1014, белок – отсутствует, глюкоза отсутствует, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0-1 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок 69 г/л, мочевины – 5,1 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, АЛТ – 23 ЕД/л (норма – до 40), АСТ - 19 ЕД/л (норма – до 40), серомукоид - 0,180 (норма – до 0,200).

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
3. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол» ?
4. Почему диффузный цианоз выявляется у детей с данным заболеванием с рождения?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Сроки оперативного лечения.
7. С какой целью проводилась новорожденному ребенку закрытая атриосептостомия?
8. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов?
9. Назовите неблагоприятные факторы, способствующие формированию врожденных пороков сердца у детей?
10. Каковы наиболее частые осложнения врожденных пороков синего типа?